ÜBER

ATROPHIA CUTIS IDIOPATHICA PROGRESSIVA.

AUS DER SYPHILIDO-KLINIK (PROF. SEIFERT) IN WÜRZBURG.

(MIT 2 ABBILDUNGEN.)

INAUGURAL-DISSERTATION

VERFASST UND DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER

KGL. BAYER. JULIUS-MAXIMILIANS-UNIVERSITÄT

WÜRZBURG

ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

VORGELEGT VON

ERNST RICHTER

AUS

GROSSOSTHEIM.

ACAD. LAND. BAT. BIBL.

WÜRZBURG

FRANZ SCHEINER, GRAPH. KUNSTANSTALT

1907.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät Würzburg.
Referent: Herr Geheimrat Prof. Dr. v. Leube.

DEM ANDENKEN
MEINER LIEBEN ELTERN GEWIDMET.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549805_0140

Atrophia cutis idiopathica progressiva.

(Mit 2 Abbildungen.)

Da die Kenntnis des Zustandes der Atrophia cutis idiopathica noch relativ jungen Datums ist — Buchwald hat zuerst im Jahre 1883 die Aufmerksamkeit auf diese eigenartige Erkrankung gelenkt — und da auch dieselbe noch keineswegs als abgeschlossen zu erachten ist, so dürfte das Hinzufügen eines in der Klinik des Herrn Prof. Dr. Seifert beobachteten Falles nicht uninteressant sein.

Bevor ich auf nähere Auseinandersetzungen über unseren Gegenstand eingehe, möchte ich in Kürze die Krankengeschichte mitteilen.

F. B., ein 55jähriger Zimmermann von kräftiger Muskulatur und gutem Ernährungszustand wurde im Juli 1906 wegen eines Unterschenkelgeschwürs in die Hautklinik des Kgl. Juliusspitales zu Würzburg aufgenommen.

Die Untersuchung der inneren Organe ergab keine pathologischen Veränderungen, dagegen zeigte die Haut der beiden unteren Extremitäten hochgradige Annomalien. Über die Anamnese befragt, gibt Patient an, daß seine Veränderungen an den Extremitäten bereits von Geburt aus beständen. (Seine Aussagen stützen sich auf wiederholte Angaben seiner Mutter.) Hereditär ist nichts be-

sonderes zu eruieren. Hautkrankheiten sind in seiner Familie niemals vorhanden gewesen. Beide Eltern starben in hohem Alter an unbekannten Krankheiten. Seine Frau starb an Herzleiden. Von sieben Kindern leben vier und sind vollkommen gesund. Drei starben in frühem Kindesalter an dem Patienten unbekannten Krankheiten. Patient selbst will als Kind nie ernstlich erkrankt gewesen sein. Mit 18 Jahren machte er Typhus durch. Mit 40 Jahren bekam Patient das Unterschenkelgeschwür, weswegen er eigentlich in die Klinik kommt. Sonst fühlt sich Patient vollkommen wohl.

An den beiden unteren Extremitäten, vorne von den Zehen beginnend bis hinauf zu den Leistenfurchen, hinten an den Fersen anfangend und bis über die Glutaei hinausreichend, ist die Haut außerordentlich verdünnt und zeigt eine blaurote Verfärbung. Die oberflächlichen Venen der Haut treten in ausgedehnten Netzen als dunkelblau geschlängelte Ringe in einer auffälligen Reihe hervor; leider ist dieses eigenartige Verhalten an den Photographien nicht zu erkennen. Die Haut ist welk und trocken und bildet zahlreiche sehr feine Runzeln. An vielen Stellen ist sie so dünn wie Seidenpapier und sieht, wie Pospelow sagt, zerknittertem Zigarettenpapier nicht unähnlich. Die ganze erkrankte Hautpartie lässt sich über die Basis um mehrere cm leicht verschieben und verharrt, sich selbst überlassen, einige Zeit in dieser Stellung. An den Knien, wo die Haut bei Bewegungen stark gezerrt wird, ist die Haut außerordentlich faltig, sie erscheint als Umhüllung zu weit im Vergleich zu den umhüllten Teilen. Über der ganzen erkrankten Hautoberfläche ist eine feine kleienartige Desquamation zu beobachten. Die Sensibilität der betreffenden Teile ist normal, ebenso der Temperatursinn. Die Schweißsekretion ist angeblich stark herabgesetzt.

Die Diagnose des Falles bereitete keine großen Schwierigkeiten. Er gleicht durchaus den Beobachtungen über idiopathische Hautatrophie, wie sie in der Literatur mehrfach beschrieben sind. Als einer der letzten hat Grosz eine Arbeit über diese Erkrankung veröffentlicht. Er beschreibt dieselbe als „eine streifenförmig oder flächenförmig, durch Confluenz die Extremitäten oder einen mehr oder weniger großen Teil der Hautoberfläche ergreifende Veränderung, bestehend in blauroter Verfärbung, Verdünnung, Fältelung der Haut. In hochgradigen Fällen sieht die Haut aus wie „zerknittertes Zigarettenpapier", wie die Schale eines gebratenen Apfels; eine aufgehobene Hautfalte gleicht sich nur langsam wieder aus. Tieferliegende Venen, die Sehnen der Muskeln schimmern durch die verdünnte Haut".

Des Vergleiches halber mögen hier die bisher mitgeteilten Fälle kurz skizziert werden.

1882 fand Buchwald bei einem 37jährigen kräftigen Mann beide Knie und Oberschenkel befallen. Die Krankheit begann im 20. Lebensjahre und soll sich in einem Jahre entwickelt haben. Über beiden Oberschenkeln, vorne jedoch das Schenkeldreieck freilassend und hinten bis über die Glutaealgegend reichend, bildet die dünne, trockene, abschuppende Haut schräge und quere Faltungen. Sie läßt sich leicht verschieben und in größeren Falten aufheben, welche nur langsam wieder verstreichen. Durch diese atrophische Haut, welche sich meist scharfgegendie gesunde Haut abgrenzt, schimmern deutlich die darunter liegenden Gefäße durch, namentlich wenn beim Stehen des Patienten sich die Venen praller füllen; dabei nimmt auch die vorher blaßbraune Haut ein mehr cyanotisches Colorit an. Die atrophische Haut ist nur äußerst sparsam mit dünnen weichen Härchen besetzt, große Flächen sind völlig haarlos.

Sowohl bei spontaner Schweißbildung wie nach subcutaner Injection von Pilocarpin bleiben die atrophischen Partien fast trocken, während die gesunden Stellen eine lebhafte Schweißsekretion zeigen. — Keine Sensibilitätsstörung; Tastsinn und Temperaturwahrnehmung sind normal. Die Muskeln unter den erkrankten Hautstellen waren schwächer als bei dem sonst robusten Körperbau zu erwarten war. Die elektrische Erregbarkeit ist normal. — Der Mann hatte von seiner Hautkrankheit keinerlei Unbequemlichkeiten und über keinerlei Störung des Gesamtbefindens zu klagen.

Touton beobachtete bei einem 57jährigen starken und korpulenten Mann die Atrophie an den beiden oberen Extremitäten und an den Füßen. Sie begann im 38. Lebensjahre, breitete sich langsam von der Peripherie der Extremitäten nach oben auf beiden Seiten meist symmetrisch aus. Im Anfang verlief der Prozeß viel rascher, später scheint eine bedeutende Verlangsamung, wenn nicht gar ein Stillstand in demselben eingetreten zu sein. — Am stärksten ist die Dorsalfläche der Hände afficiert; es macht den Eindruck als ob die Hand in einem weiten schlottrigen Handschuh steckte. Die Haut in Runzeln und Falten gelegt, die von diesen umschlossenen Felder sind feiner gerunzelt, glanzlos, trocken.

Durch die Diffus tief dunkelrot gefärbte Haut schimmert ein reichliches Venennetz durch, als ob es unmittelbar unter der Oberfläche läge; größere Venen und die Sehnen wölben die Hautdecke vor. Diese ist leicht verschieblich, stellenweise papierdünn, was besonders beim Erheben einer Falte auffällt, die dann nur allmählich wieder sich ausgleicht. Die Nägel sind längsriefig. Auch an der Vola manus über Daumenballen und Kleinfingerballen sind ähnliche aber geringere Veränderungen. Die feinen Linien und Furchen des Handtellers, welche der

Anordnung der Papillen entsprechen, fehlen hier. Am Vorderarm zieht sich die Affektion in Form eines schmalen Streifens an der Streckseite bis über das Ellenbogengelenk hinauf. Die Grenzen der erkrankten Haut gegen die gesunde sind ziemlich scharf, so jedoch, daß die Randpartien weniger intensiv ergriffen (also dicker und blässer) sind. Die unteren Extremitäten zeigen eine ähnliche aber weniger ausgedehnte Erkrankung, die nicht über das Kniegelenk hinaufreicht. Am Unterschenkel, wo der Prozeß am wenigsten weit fortgeschritten ist, ist die Haut gespannt, pergamentartig weiß, glänzend und stellenweise mit reichlichen dünnen rundlichen oder polygonalen Schuppen bedeckt. Über allen erkrankten Partien finden sich zerstreut kurze Lanugohärchen. Es besteht Hyperidrosis pedum, — Sensibilität und Motilität intakt, ebenso Muskelkraft. Die atrophischen Stellen an Händen und Füßen bei stärkerem Druck empfindlich.

Pospelow beschreibt zwei Fälle von „idiopath. Athrophie der Haut". In beiden Fällen kam die Erkrankung bei 50jährigen Frauen zur Beobachtung. Im ersten Falle ist die Haut der linken oberen Extremitäten vom Handrücken bis zur Schulter und an der linken unteren Extremität vom unteren Drittel des Oberschenkels bis zur Fußsohle affiziert. Nach Angabe der Patienten hat das Leiden in ihrem 17. Lebensjahre nach einem längeren Marsch in Schnee und Kälte mit roten Flecken am linken Oberarm begonnen, die nach Ablauf eines Jahres Verdünnung der Haut zur Folge hatten. Die untere Extremität erkrankte 27 Jahre später als der Arm. Die Haut ist an den affizierten Stellen faltig, trocken, ziemlich kühl und livid verfärbt. Die Epidermis glänzt, ist schuppig und trocken. Infolge der zahlreichen Falten sieht die Haut ähnlich wie zerknittertes Zigarrettenpapier aus. Über der Ferse läßt sich die Haut wie von einem

gebratenen Apfel kegelförmig abheben. Durch die verdünnte Haut schimmern die Gefäße durch. Das subcutane Fett fast völlig geschwunden, auch die darüber liegenden Muskeln sind schwächer entwickelt. Durch Aetherspray läßt sich keine Gänsehaut erzeugen. Haarfollikel sind kaum nachzuweisen. Keine Sensibilitätsstörung. Bei Zimmertemperatur ist der kranke Arm gegen Kälte mehr empfindlich als andere Körperteile. Sebumsekretion gering, Schweißsekretion dagegen soll normal sein. Beim II. Fall Fall Pospelows begann die Erkrankung erst vor 2 Jahren, indem auf der Dorsalfläche des rechten Handgelenkes zwei dunkelrote Flecke sich bildeten. Gegenwärtig ist sie am stärksten am Vorderarm, so daß die Sehnen durchschimmern und die „feinen Anastomosen der Nerven" deutlich sichtbar wurden. Je höher hinauf zur Schulter, desto weniger intensiv war die Veränderung und bestand in der Claviculargrube nur mehr inselförmig. In ähnlicher Weise, aber in bedeutend schwächerem Grade waren die linke obere Extremität und beide untern Extremitäten bis ad nates affiziert. Schweißdrüsenabsonderung ist etwas erhöht, die Talgabsonderung dagegen, — wie es scheint — vermindert.

In einem Falle Block's (1887) waren bei einem 67jährigen Mann von kräftiger Körperkonstitution beide Unterextremitätenstreckseiten, beide Handrücken und Vorderarmstreckseiten und der untere Teil des rechten Oberarms befallen. Nach Angabe des Patienten begann das Leiden zuerst am rechten Fuß und an der rechten Hand, die blau wurden und ihn durch Jucken belästigten. Fast 5—10 Jahre später wurden allmählich auch linke Hand und Fuß ergriffen und rechts verbreitete sich die Affektion von der Hand bis zum Oberarm.

Bruhns hat 3 Fälle von idiopatischer Hautatrophie beobachtet. In einem derselben waren linkerseits Unter-

arm, Hand und Achsel ergriffen, wo erst der Unterarm, darauf die Hand und zum Schluß die Achsel erkrankte. In einem andern Falle war die rechte Unterschenkelhinterseite und die Glutaealgegend befallen, und in einem dritten Hand und Ellenbogen nach einander linkerseits.

Fordyce beobachtete bei einer 40jährigen nervösen Schwedin einen Zustand, der mit unregelmäßigen runden, braunroten Flecken vor den Extremitäten begann, worauf leichte Schuppung und Atrophie daselbst erfolgte.

Bronson sah die Affektion bei einem 40jährigen Manne, beiderseits symmetrisch an den Fußrücken, Unterschenkeln, Oberschenkeln, Nabel sowie an den Handrücken, Unterarmen und den unteren zwei Dritteln der Oberarme. Die Affektion hielt sich an den Beugeseiten der erkrankten Gliedmaßen und 14 Jahre vorher in der Gegend der Knöchel linkerseits. Das Gefühl für Berührungen an den erkrankten Stellen ist herabgesetzt neben bestehender Hyperaesthesie. Sonst finden sich keine nervösen Störungen.

Bei einer 36jährigen Näherin sah Rille 1898 zuerst den Ellenbogenhöcker, darauf den Handrücken und die Basis der mittleren Finger linkerseits erkranken.

Holder beobachtete das Leiden bei einer 54jährigen nervösen Frau. Dort begann dasselbe am rechten Handrücken, breitete sich dann auf die Streckseiten beider Hände, Ellbogen, sowie über die Streckseiten beider Beine aus.

Colombini sah eine 55jährige Patientin, bei welcher der Ausbruch der Erkrankung plötzlich nach einer Erkältung, bereits am nächsten Tage, durch Auftreten von roten Flecken an den Beinen erfolgte. Von da aus verbreitete sich die Erkrankung über den ganzen Körper. Erst keine Schmerzen, später entstand bei grösserer Aus-

dehnung der Affektion Jucken und zunehmender Kräfteverfall. Lokalisation am ganzen Körper, auch an den Beugeseiten; besonders stark sind die Schulterblätter, Oberarm, Vorderarm, Hände, die Gegend der Knöchel und die Rumpfpartie befallen. Schwellung der Nacken-, Achsel- und Leistendrüsen. Keine Infiltrate, keine nervösen Störungen.

In einem Fall von Bechert (1900), der eine 51jährige Kutschersfrau betraf, erkrankte fast der ganze Körper. Von den Handrücken breiteten sich die Hautveränderungen aufwärts über Unter- und Oberarm und Schulter nach der Brust hin bis hinaus über die Achselfalten, auf den Rücken bis über den unteren Rippenrand oben am vierten, unten am zwölften Brustwirbel, beiderseits verschmelzend: von den Fußrücken über die Knie auf die Oberschenkel vorn bis ca. zwei Finger breit unterhalb der Leistenbeuge, hinten hinauf über die Nates bis zu den Crist. oss. ileum, so daß außer Kopf, Hals, Handteller und Fußsohlen nur Brust, Bauch und kleine Stellen am Rücken normale, weißglänzende Hautfarbe zeigten.

Bei allen anderen Stellen erschien die Haut hell bis dunkel braunrot verfärbt, trocken, verdünnt, stark gefaltet, von erweiterten Gefäßen durchzogen. Patientin datiert den Beginn ihres Hautleidens von ihrem 15. Lebensjahre her. Sie bemerkte damals angeblich infolge starker Erkältung, der sie durch vieles Hantieren in kaltem Wasser ausgesetzt gewesen ist, eine Rötung am rechten Vorderarm und Handrücken, die bald in eine teils nässende, teils schuppende Flechte überging. Später fiel Patientin auf, daß die Adern beider Beine stärker hervortraten, die Haut dieser Teile sich braunrot verfärbte, dünn wurde und stark schuppte. Im Alter von 45 Jahren endlich breitete sich die Erkrankung von den Knien aufwärts bis über die Hüften aus, befiel linken Arm und Schulter

rechts bis zur gleichen Höhe, kurzum erreichte die beschriebene Ausdehnung. — Sensibilität ist normal. Gegen Kälteeinwirkung ist Pat. äußerst empfindlich, ebenso gegen jede auch nur unbedeutende Verletzung, Druck oder Stoß, die angeblich sofort blauschwarze Verfärbung der betreffenden Teile im Gefolge hat.

Huber veröffentlichte einen Fall von progressiver, diffuser, idiopathischer Hautatrophie, die mit seniler Atrophie kombiniert ist. Es handelte sich um eine 75jährige Köchin. Bei derselben zeigten sich dermitische und ekzematöse Läsionen, die teilweise dem klinischen Bilde einer Dermatomyeosis marginata entsprachen, seit 2 Wochen bestanden und den größten Teil der Körperoberfläche einnahmen. Gleichzeitig war aber auch eine hochgradige, sich auf sämtliche Gewebe der Haut erstreckende Atrophie vorhanden, welche sich vom Niveau der Ansatzstelle des rechten musk. Deltoideus hinunter bis zur Basis der II. Phalangen der Finger erstreckte. Die Haut über den II. und III. Phalangen der Finger ist weniger erkrankt, die Volarfläche der Hand und der Handteller selbst sind vollkommen intakt gewesen. Die Haut ist über den vorerwähnten Stellen außerordentlich verdünnt, welk, trocken und bildet zahlreiche, sehr feine Runzeln. Die Haut über dem Ellenbogen, die Streckseite des Vorderarmes, die radiale Seite der Beugefläche, ein mehrere cm breiter Saum rings um das Handgelenk, die ganze Dorsalfläche der Hand bis zur oben erwähnten Grenze ist bläulichrot verfärbt, livid. An den übrigen Stellen ist die Haut blaß und mäßig fahl.

Die Haut über den entsprechenden Stellen vom linken Arm ist zwar auch atrophisch aber bei weitem nicht in dem Maße, wie am rechten. Die Haut ist an letzterer Stelle bräunlichgelb, zeigt nirgends eine Cyanose, man kann sie in dickeren Falten abheben — sie übersteigt

mit einem Wort nirgends die Grenzen der senilen Atrophie. Die Haut des Rumpfes zeigt das Bild einer senilen Atrophie. Die Sensibilität ist nicht gestört.

Anamnestisch gibt Patientin an, daß sie das Welkwerden des rechten Armes seit 8—10 Jahren bemerkt habe, welchen Umstand sie der intensiven Sparherdwärme als Köchin zuschreibt.

Heller beschreibt 2 Fälle, wovon in dem einen der rechte Handrücken und später der Ellenbogen erkrankt war; in dem anderen Falle war der Rumpf, die Innenseite des rechten Vorderarmes, der linke Vorderarm und beide Vorderseiten der Oberschenkel ergriffen.

In der Breslauer dermatologischen Vereinigung wurde 1900 von Chotzen eine Frau in den 50er Jahren vorgestellt, bei der der rechte Arm vom Handgelenk bis zum Ansatz des M. deltoideus von der Atrophie ergriffen waren. Das Leiden bestand von Jugend auf. Patientin verletzte sich häufig durch Fallen den rechten Arm.

In einem Fall von Jtalinski waren bei einer 48jährigen Frau der rechte Handrücken, der rechte Unterarm, beide Unterschenkel und beide Fußrücken befallen. Der Prozeß hatte sich langsam entwickelt im Verlaufe von 20 Jahren.

In allen diesen Beobachtungen tritt immer das gleiche Bild zu Tage: Die Erkrankung beginnt häufig an den Extremitätenenden, breitet sich von da zentripetal aus, oft ist eine gewisse Symmetrie erkennbar. Die erkrankte Haut ist in toto verdünnt, durchsichtig gerunzelt, gefältelt, blaurot verfärbt, das subkutane Gewebe ist reduziert. Manchmal ist eine geringgradige Abschilferung der Epidermis erkennbar, die Larugohärchen stehen an den erkrankten Partien viel spärlicher oder sind ganz geschwunden. Die Schweißsekretion ist daselbst gewöhnlich

geringer als normal. Die Sensibilität der Haut ist immer intakt. Subjektiv ist manchmal leichtes Jucken vorhanden, manchmal Kältegefühl.

In der Literatur geht parallel mit den Mitteilungen über Atrophia cutis idiopathica progressiva eine von Pick zuerst beschriebene Erkrankung, die Erythromelie. Derselbe definiert sie als: „symmetrisches, schmerzloses Auftreten mehr oder weniger umschriebener, streifenförmig von der Peripherie zentralwärts fortschreitender livider Rötung der Haut an den Streckseiten der Extremitäten mit immer deutlicher hervortretender Ectasie der Venen, ohne weitere Veränderung der ergriffenen Hautpartien."

Spätere Beobachtungen von Klingmüller, Rille u. a. ergaben jedoch, daß diesem Erythemstadium der Erythromelie ein Stadium der Atrophie folgt, welches dasselbe klinische Bild wie die Atrophia idiop. progressiva aufweist.

In einer Reihe von Beobachtungen von A. Riedel, Beer, Elliot u. a., dann von Herxheimer und Hartmann, waren neben atrophisch veränderten Hautstrecken, solche mit Rötung und geringgradiger Infiltration anzutreffen; auch war der schließliche Übergang dieser in jene klinisch zu verfolgen.

Nach Grosz besteht zwischen diesen scheinbar verschiedenen Typen ein Zusammenhang in dem Sinne, daß das Stadium Erythemato-infiltrativum (erstes Stadium der Pickschen Erythromelie oder der Erythema paralytic. von Neumann) als Anfangsstadium, das Stadium atrophicum (Atrophia idiopathica progressiva) als Ausgangsstadium ein und desselben Krankheitsprozesses zu betrachten seien. War z. B. das erste Stadium nur gering ausgeprägt oder bereits abgelaufen, wenn der Kranke in fachärztliche Behandlung resp. Beobachtung tritt, so kann das atrophische Stadium als das primäre imponieren.

Herxheimer und Hartmann berichten unter dem Namen Acrodermatitis chronica atrophicans über zwölf von ihnen beobachtete Fälle, die aber mit den beschriebenen Fällen idiopathischer Hautatrophie identisch sind. Als 1. Moment für die Sonderstellung ihrer Erkrankung führen sie das Bestehen von Infiltration an, wodurch ihre Fälle von der einfachen Atrophie zu unterscheiden sind. An ihren Fällen beobachteten sie, wie die Infiltrate allmählich in die Atrophie übergehen und kommen dann zu dem Schluß, daß der Atrophie ein Stadium der Infiltration vorausgeht, aus dem sich dann erst sekundär die Atrophie entwickelt. Als weiteres Moment der Sonderstellung führen sie die Lokalisation ins Feld. Bei den in der Literatur als idiopath. Hautatrophie oder unter anderem Namen mit demselben Symptomenkomplex beschriebenen Fällen finden sie eine Vorliebe der Erkrankung für die Extremitätenenden. Dieselbe Lokalisation haben sie konstant auch in ihren Fällen der sekundären Atrophie beobachtet. In der gesamten Reihe der beschriebenen Fälle beginnt die Erkrankung an der Peripherie und schreitet von da zentripetal fort. Nach Herxheim und Hartmann setzen dieselben stets mit Erythem und Infiltration ein und enden mit Atrophie.

Nach Grosz beginnt die idiopathische Hautatrophie in der Regel mit geringgradigen Entzündungserscheinungen, die sich als Rötung und Schwellung der befallenen Hautpartie auch klinisch dokumentieren können. Der Ausgang dieser Entzündung ist die Atrophie.

Was die Aetiologie unserer Erkrankung — Atrophia idiopathica progressiva — betrifft, so liegt dieselbe noch völlig im Dunkel. In der Reihe von Fällen, die in der Literatur veröffentlicht sind und die denselben Symptomenkomplex aufweisen, wie wir ihn hier beschrieben haben, konnte von den Autoren eine bestimmte Ursache

für das Entstehen nicht angegeben werden. Vereinzelt wird die Wirkung strahlender Wärme (Huber) oder einmalige oder wiederholt einwirkende Erkältung (Colombini) beschuldigt.

Erblichkeit scheint nicht vorzuliegen; in keinem der bisher publizierten Fälle ließ sich davon etwas eruieren. Auch das Geschlecht scheint keinen Einfluß auf das Vorkommen der Krankheit zu haben. Die Beschäftigung der Patienten ist ebenfalls eine so verschiedenartige, daß hierin offenbar die Ursache der Erkrankung nicht zu suchen ist. Meist sind die von dieser Hautkrankheit Befallenen sonst gesunde Individuen in mittleren Lebensjahren, ohne bemerkenswerte hereditäre Einflüße und ohne nervöse Stigmata.

Nicht ganz so in Dunkel gehüllt, wie die Aetiologie erscheint nach Herxheimer und Hartmann die Pathogenese. Alle Gewebsschädigungen sind wohl mit Sicherheit auf die Zellinfiltrate im Corium zurückzuführen. In den ersten Stadien der Krankheit finden wir die Infiltrate vornehmlich in Herden- oder Streifenform, außerdem haben sie auffällig viel ihren Sitz um die ebenfalls entzündlich veränderten Gefäße. Wir werden deshalb nicht fehl gehen mit der Annahme, daß hier die allerersten Veränderungen entstehen. Die klinisch wahrzunehmende Atrophie erklärt sich aus dem Fortfall der elastischen Fasern, welcher die ergriffenen Partien einsinken läßt, sowie aus der gleichmäßigen Atrophie des Rete Malpighii und der Papillarschicht. Die Atrophie bedingt aber auch eine Erweiterung der Gefäße, welche an und für sich die Röte der Haut erklärlich macht.

Neumann sucht die Ursache der Erkrankung in einer trophoneurotischen Störung, jedoch entbehrt diese Annahme jeder Stütze.

Der Beginn an den Extremitätenenden und das allmähliche zentripetale Fortschreiten des Prozesses ließen Herxheimer und Hartmann an ein infektiöses Agens denken, jedoch zeigten ihre Untersuchungen von Serienschnitten, daß mit den üblichen Methoden Mikroorganismen nicht zu finden waren. Alle ihre Bemühungen, etwaige chemische Agentien als Krankheitserreger zu eruieren, blieben erfolglos. Auch der Einfluß der bisher bekannten Lichtstrahlen erzielt auf der Haut andere Effekte als unsere Krankheit.

Von den 12 Fällen von Herxheimer und Hartmann sind 3 mikroskopisch untersucht worden. Ihre mikroskopische Untersuchung zerfällt in 2 Teile, nämlich in die der infiltrierten und in die der atrophischen Haut, wobei jedoch eine strenge Trennung nicht durchzuführen ist.

Die Färbungen wurden von ihnen ausgeführt mit Cresylechtviolett, Haematoxylin-Delafield, Orcein, Haematoxylin-Eisenchlorid, Sahlischen Metylenblau, van Giesonscher Methode, polychromen Metylenblau.

Bei dem Stadium der Infiltration fand sich histologisch die Hornschichte verdickt, die Kerne sind teilweise gefärbt. Die Reteleisten und Papillen sind durchaus gut ausgebildet. Im Papillarkörper und im mittleren Anteile des Stratum reticulare findet sich eine aus Leucocyten, Bindegewebszellen und Mastzellen bestehende zellige Infiltration. Die Infiltrationsherde stehen hauptsächlich in der Umgebung der Gefäße.

Beim Stadium atrophicum sind die genauesten Messungen der Gesamtdicke der Haut von Buchwald und Unna. Pospelow schätzt zu 1/5 des Normalen. Bei Buchwald beträgt die Dicke der cutis 1,5 mm, wovon 0,1 auf die Epidermis kommen. Unna mißt die cutis zu 1,25 mm, die Oberhaut zu 0,06 mm.

Der Befund im atrophischen Stadium weicht von dem des infiltrierten in vielen Punkten ab. Die Hornschicht ist zwar ebenfalls verdickt, dagegen ist das Stratum Malpighii erheblich verschmälert und zwar das Stratum granulosum stark reduciert, an einzelnen Stellen nur noch eine einzige Reihe spindelförmiger Zellen bildend oder gänzlich fehlend. Auch die Zellagen des Stratum spinosum sind gewöhnlich bedeutend reducirt; die einzelnen Stachelzellen sehr verkleinert, wie ausgetrocknet. In der Basalschichte findet sich reichlich Pigment. Papillen, Retezapfen sind vollständig geschwunden, die Linie, welche die Epidermis von der cutis trennt, erscheint kaum noch geschlängelt. Das elastische Gewebe ist nach Unna im Allgemeinen an Dicke, Form und Zahl der Fasern stark regressiv vermindert, im (verstrichenen) Papillarkörper und der oberen Cutis besonders spärlich, dagegen in der tieferen Cutis etwas reichlicher vorhanden; die normalerweise starke, doppelte elastische Scheide der Knäueldrüsen weisen nur spärliche und unregelmäßige Fasern auf, endlich ist an den Talgdrüsen und Haarfollikeln das Elastin größtenteils geschwunden. Die Atrophie des elastischen Gewebes besitzt einen diffusen und zugleich unregelmäßigen Charakter. Mit weiten fast ganz elastinfreien Strecken, die nur von einzelnen schwach färbbaren, dünnen Fasern durchzogen werden, wechseln elastinreiche Orte, wo Bündel dicker Fasern, eng zusammenliegend, die Knotenpunkte des noch vorhandenen rarefizierten Elastinnetzes bilden.

Degenerationsprodukte des Elastin sind nicht vorhanden. Das kollagene Gewebe zeigt keine groben Degenerationen; die Farbenreaktionen sind normal.

Buchwald und hauptsächlich Unna konstatieren eine gewisse Homogenisierung des subepithelialen Grenzstreifens, die sich in abnehmendem Grade auf das obere

Drittel der Cutis erstreckt. Die Fibrillenbündel sind dicker und enger an einandergepreßt und fast nirgends mehr in einzelne Fibrille auflösbar.

Die Haarfollikel sind an Zahl verringert, die Haare kleiner, dünner, die Follikel atrophisch, die Talgdrüsen klein. Die Schweißdrüsen sind spärlich; die Tunica propria ist zart. Die Nerven sind normal. Das Unterhautfettgewebe fehlt vollständig. Die Zellinfiltration befindet sich in den mittleren Schichten des Coriums, ist aber eine ganz diffuse. Nach Unna bestehen diese Infiltrate ausschließlich aus Plasmazellen.

Aus der Literatur stehen ferner noch eine Reihe mikroskopischer Befunde zu Gebote.

So excidierte Neumann ein Hautstückchen und fand, daß sich dabei, insbesondere bei den fortgeschritteneren Partien, dem Messer ein beträchtlicher Widerstand bietet, so als würde man Narbengewebe durchtrennen. Die Schnittfläche erschien weißglänzend.

Die zu untersuchenden Hautstückchen wurden von Neumann teils in eine Mischung von 2 Teilen Müllersche Flüssigkeit und 1 Teil 10 % Formalinlösung gebracht, teils sofort in Alkohol gehärtet. Ein Teil wurde in zusammenhängender Serie geschnitten.

Als Färbemethoden kamen in Anwendung:

1. Haemalaun-Eosin.
2. Färbung mit Van Gieson (Schnitt wird in Haematoxylin Grübler während einer halben Stunde überfärbt; nach gründlichem Auswaschen Kontrastfärbung und damit gleichzeitig Differenzierung in einer Mischung von Pikrinsäure (wässerig conc.) und Säure-Fuchsin (conc.); von letzterer wird einem Uhrschälchen mit Pikrinsäure tropfenweise so viel zugesetzt, daß man durch dasselbe hindurch Schriftzüge auf einem untergelegten Blatt Papier noch deutlich erkennen kann).

3. Färbung der elastischen Fasern mit saurem Orcein nach Unna-Tänzer. (Schnitt bleibt darin für eine Stunde im Brutofen, wird hierauf in 1 % Salzsäure-Alkohol differenziert.) Vorgefärbt wurde mit Lithion-Carmin.
4. Weigert'sche Färbung.
5. Mastzellenfärbung mit polychromem Metylenblau (Schnitt darin 1/4 Stunde überfärbt, nachträglich durch Glyzerin-Äthermischung entfärbt).
6. Lithioncarminfärbung für das Pigment.
7. Auf Eisengehalt des Pigments wurde mit Ferrocyankaliumlösung und Salzsäure geprüft.
8. Für die Prüfung auf Amyloid wurde die Jodreaktion und Metylviolettreaktion verwendet.
9. Für Collacin und Elacin nach Unna: Polychromes Metylenblau 10 Minuten, differenziert in 33 % wässriger Tanninlösung; vorgefärbt in kalter saurer Orceinlösung, Kontrastfärbung des Collagengrundes mit Säure-Fuchsin.
10. Endlich wurden noch verschiedene Schnitte mit verschiedenen anderen Farbstoffen gefärbt, so mit Thionin, Toluidinblau etc. etc.

An den Schnittpräparaten konstatierte Neumann folgende pathologische Veränderungen: Die verhornten Epidermislagen sind in Form von unregelmäßigen, zumeist aus kernlosen Zellen bestehenden bandartigen Streifen von der übrigen Epidermis abgehoben. Diese ist in ihrer Gesamtheit verdünnt. Während die Körnchenzellenschicht auf einen ganz dünnen Streifen reduziert ist und vielfach fehlt, erscheinen die Stacheln und Riffe der folgenden Zellenlagen höchst auffallend größer. Das Rete Malpighii ist verdünnt; das Stratum granulosum atrophisch. Die Papillen sind abgeflacht oder völlig verstrichen. Da, wo die Papillen teilweise erhalten sind, finden sich Zell-

wucherungen in der Nähe der Gefäße und nesterförmig im Corium, wo die Papillen fehlen, narbige, atrophische Cutispartien. Die tieferen Cutislagen sind nur an den Gefäßen mit einer geringeren Menge von Zellwucherungen durchsetzt. Das Bindegewebe der oberen und tieferen Cutislagen zeigt verschiedene Färbungen und schlechtere Tingibilität. Die elastischen Fasern fehlen dort, wo die Papillarkörper verstrichen sind, als auch in den dicht infiltrierten Gewebspartien.

Die mikroskopische Untersuchung, die Buchwald bei seinem Fall vornahm, hatte folgendes Resultat:

Fehlen des Fettgewebes, auffallende Sparsamkeit der Haarbälge und Schweißdrüsen sowie Fehlen der Papillen. Die Cutis ist von Zellkernen durchsetzt, namentlich in der Nähe von Gefäßen, Drüsen und Haarbälgen. Das Gewebe unterhalb der Epithelgrenze sah wie gequollen aus.

Krzystalowicz hat 3 Stadien seines Falles mikroskopisch untersucht. Im ersten, dem Infiltrationsstadium, ist die Hornschicht verdickt, die Körnerschicht besteht nur aus einer Reihe abgeplatteter Zellen, auch die Stachelzellen sind abgeplattet. Die Papillen sind abgeplattet. In allen Schichten der Cutis finden sich zellige Infiltrate, meist aus Plasmazellen bestehend, z. T. um die Gefäße und Knäueldrüsen, z. T. reihenweise zwischen den Collagenbündeln, letztere tragen Zeichen der Atrophie. Elastische Fasern fehlen nur in den Infiltraten. Die Drüsen sind wenig verändert. In dem zweiten Stadium, wo äußerlich nichts mehr von Infiltration zu fühlen war, fanden sich geringere Zellinfiltration und größere Atrophie des Collagens und Elastins. Die Drüsen waren bereits atrophisch.

Im dritten Stadium der noch weiter ausgebildeten Atrophie fehlen die zelligen Infiltrate fast ganz. Die elastischen Fasern, teilweise zerstückelt, sind spärlich, fein und färben sich schwach. Die elastischen Fasern

sind in allen Hauptschichten vermindert. Die Hornschicht ist dünn, die Körnerschicht fehlt ganz. Die Stachelzellenschicht besteht aus polyetrischen Zellen.

Die mikroskopische Untersuchung Colombinis ergab: Verdünnung und atrophische Veränderungen der Epidermis; die Papillen sind stark abgeflacht; es besteht zellige Infiltration in der Umgebung der Gefäße und Schweißdrüsen; Atrophie und teilweise Schwund der Hautmuskeln und drüsigem Elemente. Die elastischen Fasern sind spärlich dünn, zart und blaß.

Bechert konstatierte an seinem Fall: Schwund des Fettgewebes, Atrophie des Stratum Malpighii, Abflachung resp. Fehlen der Papillen, spärliche Schweißdrüsen und Haarbälge, in den oberen Cutispartien Rundzellenanhäufung, keine Verminderung der elastischen Fasern.

Der Hubersche mikroskopische Befund ist folgender: Die Malpighiische Schicht mit der Keratohyalinschicht ist verdünnt; interpapilläre Struktur ist nur in Spuren vorhanden. Die Drüsen und Haarfollikel sind spärlich. Fettgewebe ist nur an einigen Stellen sichtbar. Das Corium ist in toto verdünnt; die Zahl der elastischen Fasern ist überall, besonders aber in den höheren Partien des Corium vermindert, besonders an der Stelle der Infiltrate, an einigen Stellen fehlen sie ganz; die elastischen Fasern zeigen teilweise Verdünnungen und körnigen Zerfall.

Fast überall finden wir dasselbe mikroskopische Bild. Die geringen Abweichungen der einzelnen Fälle haben meist darin ihren Grund, daß sie in den verschiedenen Stadien ihrer Entwickelung gesehen werden.

Differenzialdiagnose.

In differenzialdiagnostischer Beziehung ist gegenüber der Erythromelalgie festzuhalten, daß dieselbe mit anfallsweisen Schmerzen einhergeht, sowie mit Rötung und

Schwellung hauptsächlich an den Extremitätenenden. Dazu gesellen sich noch in zahlreichen Fällen eine Reihe von sekretorischen, sensiblen, motorischen und trophischen Störungen. Hyperaesthesien oder Paraesthesien der betroffenen Stellen, auch kann hier Hyperalgesie auftreten, so daß schon der leiseste Druck heftige Schmerzen auslöst.

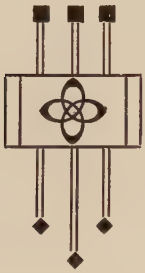
Bei der Sclerodermie ist im ersten Stadium die befallene Hautpartie bretthart, nicht dehnbar und nicht faltbar und keine Spur von entzündlichen Erscheinungen. Beim atrophischen Stadium zeigt sich die Farbe der Haut gewöhnlich heller als bei der Atrophia idiopathica. Pigmentflecken sind häufig vorhanden und die Haut sieht gesprengelt aus. Die Hautfalten sind nur in größerem Umfange von der Unterlage abhebbar, schließlich kommt es zu Verkürzung und Fixation der Haut an ihrer Unterlage.

Bezüglich des klinischen Aussehens und der Lokalisation bietet die senile Hautatrophie eine gewisse Ähnlichkeit mit unserem Krankheitsbild der Atrophia cutis idiopathica progressiva. Der senilen Atrophie fehlt ein entzündliches Vorstadium. Histologisch ist ihre Unterscheidung nicht schwer.

Bei der Raynaudschen Krankheit finden wir Anfälle mit starken nachweisbaren sensiblen Störungen. Dem starken cyanotischen asphyktischen Stadium der Anfälle geht ein Stadium voraus, in dem die betreffenden Glieder wachsartig, steif und empfindungslos sind, das Stadium der „Syncope locale“. Später kann die lokale Atphyxie in eine oberflächliche trockene Nekrose der Haut übergehen, aber auch ganze Phalangen können in diesen nekrotisierenden Prozeß mit einbezogen werden; es finden sich dort trockene Schorfe und nach Abstoßen derselben granulierende Wundflächen.

Die Prognose ist bei unserer Erkrankung quoad vitam gut, dagegen muß sie für die Heilung als absolut ungünstig bezeichnet werden.

Ein Heilmittel, das die Krankheit beseitigte, ist unbekannt. Massage, die in einzelnen Fällen angewendet wurde, sowie heiße Bäder und länger fortgesetzte Darreichung großer Arsendosen ließen stets im Stich. Lediglich hat man sich auf symptomatische Behandlung (Fette, das lästige Jucken beseitigende Mittel) zu beschränken.



Herrn Prof. Dr. Seifert spreche ich meinen herzlichsten Dank aus für die Überlassung des Falles und Herrn Geheimrat v. Leube für die gütige Übernahme des Referates.

Literatur.

Abraham, Dermat. Soc. von Grossbritannien und Irland 1899.

Beer, Verhandlungen der Wiener derm. Gesellsch. Ref. Arch. für Derm. u. Syphilis. Bd. 24.

Bruhns, Berl. derm. Gesellsch. 1894 und 1900. Ref. Arch. für Derm. u. Syphilis. Bd. 52.

Bechert, Arch. f. Derm. Bd. 53 1900. Über einen Fall diffuser idiop. Hautatrophie.

Behrend, Berliner klin. Wochenschr. 1885 Nr. 6. Ein Fall von idiop. angeborener Hautatrophie.

Block, 3000 Fälle von Hautkrankheiten. Breslau 1887, 2.

Bronson, Sitzungsbericht New-Yorker derm. Ges. 1885. Atroph. cutis idiop.

Buchwald, Archiv f. Derm. und Syph. Bd. 15. 1883.

Chotzen, Arch. f. Derm. und Syph. Bd. 53, Heft 2 u. 3.

Colombini, Monatsschr. für prakt. Derm. Bd. 28/2. Klinische und histologische Untersuch. über einen Fall von idiop. Atrophie der Haut.

Elliot, Journ. of cut. 1895. Ein Fall von idiop. Atr. d. Haut.

Fordyce, Arch. für Derm. und Syph. Bd. 46. Symmetr. Atrophie der Haut.

Grosz, Handbuch der Hautkrankheiten v. Mracék.

Heller, Verhandl. der Berliner dermat. Gesellsch. Ref. Arch. für Derm. und Syph. Bd. 54.

Heus, Monatsheft für prakt. Derm. Bd. 32, 1901. Beitr. zur Kenntnis der Atr. maculosa cutis.

Holder, Ref. Arch. für Derm. und Syph. Bd. 54.

Huber, Arch. für Derm. und Syph. Bd. 52. Über Atrophia cutis idiopath. diffusa progr. im Gegensatz zu seniler Atrophie.

Italinski, Monatsheft für prakt. Derm. Bd. 32.

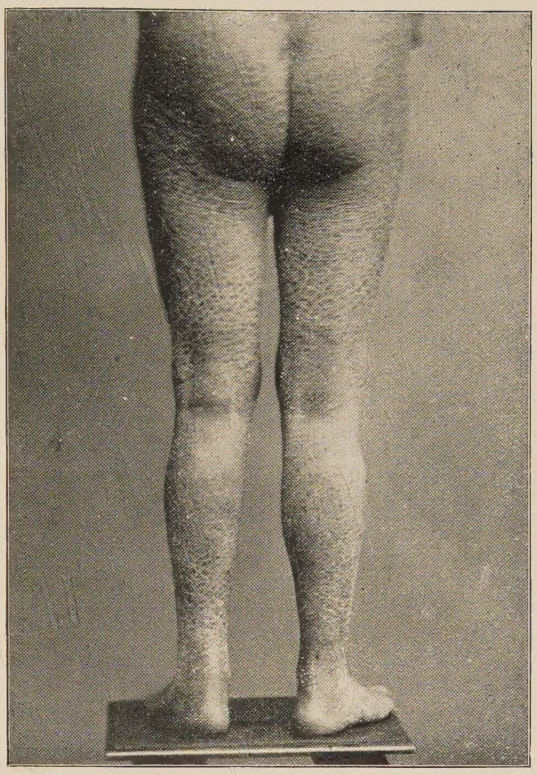
Jadassohn, Arch. f. Derm. und Syph. Bd. 24. frph. Über eine eigenartige Form von Atrophia maculosa.

Kaposi, Arch. f. Derm. und Syph. 1897.
Klingmüller, Arch. f. Derm. und Syph. 1900. Festschr. für Kaposi. Über Erythromelie (Pick).
Krzysztalowicz, Monatsh. f. prakt. Derm. Bd. 33 Nr. 8. Ein Beitrag zur Histologie der idiop. diffus. Hautatrophie.
Neumann, Arch. f. Derm. und Syph. Bd. 44 und 49.
Nielsen, Monatsh. f. prakt. Derm. Bd. 32 Nr. 6.
Pick, Naturforschervers. Wien 1894. Festschr. für Kaposi. 1900.
Pospelow, Vers. derm. Ges. Moskau, März 1899.
Riedel, Arch. f. Derm. und Syph. Bd. 48. Idiop. progr. Hautatrophie.
Rille, Wiener dermath. Ges. 1898.
Róna, Wiener med. Wochenschr. 1899. Bd. 11.
Touton, Deutsche med. Wochenschr. 1886.
Unna, Festschr. für Neumann. 1900. Histopath. d. Hautkrankh.
Zinsser, Arch. f. Derm. und Syph. Bd. 28. 1894. Ein Fall von symmetr. Atroph. d. Haut.

Lebenslauf.

Ich, Ernst Richter, bayerischer Staatsangehöriger, bin geboren am 27. Dezember 1878 zu Großostheim, Bez.-A. Aschaffenburg, als Sohn des damaligen dortigen Apothekers Otto Richter. Nach Besuch der Volksschule und des neuen Gymnasiums zu Würzburg erwarb ich mir am 14. Juli 1897 das Reifezeugnis und bezog im Herbst desselben Jahres die Universität zu Würzburg. Der ärztlichen Staatsprüfung unterzog ich mich ebenfalls in Würzburg und vollendete dieselbe im Mai 1905. Vorstehende Dissertation habe ich unter Leitung des Herrn Prof. Dr. Seifert verfaßt.

Aufnahme von vornen bis zu den Leistenfurchen.



Aufnahme von hinten bis über die Glutaei hinaus.